



ORIGINAL BREVE

## Hamartoma condromesenquimal endobronquial

O. Sardón<sup>a,b,\*</sup>, C. Marhuenda<sup>c</sup>, M. Santiago<sup>d</sup>, N. Torán<sup>e</sup>, J. Korta<sup>b</sup>, P. Corcuera<sup>a</sup>,  
C. Barceló<sup>c</sup> y E.G. Pérez-Yarza<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Neumología Infantil, Hospital Donostia, Osakidetza, San Sebastián, España

<sup>b</sup>Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, U.D. de San Sebastián, Universidad del País Vasco, San Sebastián, España

<sup>c</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España

<sup>d</sup>Unidad de Neumología Pediátrica, Hospital Cruces, Osakidetza, Baracaldo, España

<sup>e</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Vall d' Hebron, Barcelona, España

Recibido el 11 de diciembre de 2009; aceptado el 14 de diciembre de 2009

Disponible en Internet el 4 de marzo de 2010

### PALABRAS CLAVE

Hamartoma  
endobronquial;  
Niño;  
Tumor pulmonar;  
Resección  
endoscópica

### KEYWORDS

Endobronchial  
hamartoma;  
Child;  
Lung tumour;  
Endoscopic resection

### Resumen

Los tumores pulmonares primarios son poco frecuentes en la infancia. Dentro de estos, los endobronquiales son todavía menos frecuentes y entre los benignos, los pseudotumores inflamatorios y los hamartomas son los de mayor incidencia.

Se presenta el caso de una niña de 2 años y medio de edad afecta de un hamartoma condromesenquimal endobronquial izquierdo con obstrucción del 90% de la luz bronquial. Se realizó resección completa de la masa endobronquial mediante broncoscopio rígido y aplicación de mitomicina C tópica. Desde la resección del tumor y tras un periodo de seguimiento de 12 meses, la paciente ha presentado una evolución favorable con desaparición inmediata de la clínica respiratoria y con fibrobronoscopias sucesivas sin objetivar tumor residual.

© 2009 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Endobronchial chondromesenchymal hamartoma

#### Abstracts

Primary lung tumours are uncommon in childhood. Among these tumours, endobronchial masses are even less common and, among benign tumours, inflammatory pseudotumours and hamartomas have the highest incidence in children.

We present the case of a 2.5-year-old girl with a left endobronchial chondromesenchymal hamartoma with obstruction of 90% of the bronchial lumen. Complete resection of the endobronchial mass was performed by rigid bronchoscopy and application of topical mitomycin C. After tumour resection and a 12-month follow-up, the patient has shown a

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: osardon@euskalnet.net (O. Sardón).

favourable outcome with immediate disappearance of respiratory symptoms. Successive fiberoptic bronchoscopies have shown no residual tumour.

© 2009 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

Las lesiones obstructivas endobronquiales cursan con tos persistente, hemoptisis, sibilancias, atelectasias y/o neumonías recurrentes. El diagnóstico diferencial incluye la aspiración de cuerpo extraño, asma, tejido tiroideo ectópico, quistes mucosos, tumores pulmonares primarios y secundarios<sup>1</sup>.

Los tumores pulmonares primarios son poco frecuentes en la infancia y los malignos superan a los primarios en una proporción aproximada de 3:1<sup>2</sup>. Dentro de los tumores pulmonares primarios, los endobronquiales son todavía menos frecuentes y entre los benignos, los pseudotumores inflamatorios y los hamartomas son los de mayor incidencia, seguidos de los hemangiomas, papilomas, leiomiomas y tumores glandulares mucosos<sup>3</sup>.

Se presenta el caso de una niña de 2 años y medio de edad afecta de un hamartoma condromesenquimal endobronquial izquierdo que obstruía el 90% de la luz bronquial.

## Caso clínico

Niña de 2 años y medio de edad, remitida a consultas externas de Neumología Infantil por sibilancias y neumonías recurrentes desde los 18 meses de edad. Se trata de un caso de adopción transnacional (China) a los 15 meses, sin antecedentes perinatales conocidos. Ingresó a los 18 meses en su país de origen por un cuadro compatible con neumonía adquirida en la comunidad, de localización basal izquierda, tratada con cefotaxima intravenosa, con buena respuesta. Posteriormente, presentó episodios respiratorios recurrentes que cursaban con fiebre, tos seca accesual, sibilancias y atelectasias segmentarias en lóbulo inferior izquierdo, tratados con amoxicilina-clavulánico vía oral y en ocasiones salbutamol inhalado (administrado con cartucho presurizado y cámara espaciadora pediátrica) con buena respuesta en los primeros meses, requiriendo en los últimos tratamiento de mantenimiento con formoterol y budesonida inhalada, sin mejoría clínica aparente.

A la exploración física presentaba estertores crepitantes en base pulmonar izquierda sin otros hallazgos patológicos. Se realizaron hemograma, bioquímica, gasometría venosa e IgE, que fueron normales. PPD negativo. La función pulmonar estudiada mediante análisis de asa flujo-volumen a respiración corriente (porcentaje de tiempo espiratorio hasta el pico flujo [ $T_{ptef}/T_e = 24,7\%$ ] y morfología) fue normal. Así mismo, la fracción exhalada de óxido nítrico ( $FE_{NO}$ ), medida on-line a respiraciones múltiples, también fue normal (7,5 ppb a flujo de 200 ml/s; coeficiente de variabilidad 10%). La radiografía de tórax mostraba una atelectasia retrocardiaca e hiperinsuflación discreta del hemitórax izquierdo y en el TC pulmonar de alta resolución se objetivó una estenosis de bronquio principal izquierdo en

toda su extensión con pulmón izquierdo hiperlucente (fig. 1). Se realizó fibrobroncoscopia flexible que confirmó la presencia de una neoformación con base posteriomedial pediculada, lisa y muy vascularizada en tercio proximal de bronquio principal izquierdo con oclusión del 90% de la luz bronquial. Posteriormente, se realizó resección completa de la masa endobronquial mediante broncoscopio rígido y aplicación de mitomicina C tópica (fig. 2). El estudio anatomopatológico de la masa confirmó el diagnóstico de hamartoma condromesenquimal endobronquial (fig. 3). Actualmente, tras un periodo de seguimiento de 12 meses desde la resección del tumor, la paciente ha presentado una evolución favorable con resolución de la clínica y fibrobronoscopias sucesivas sin tumor residual.

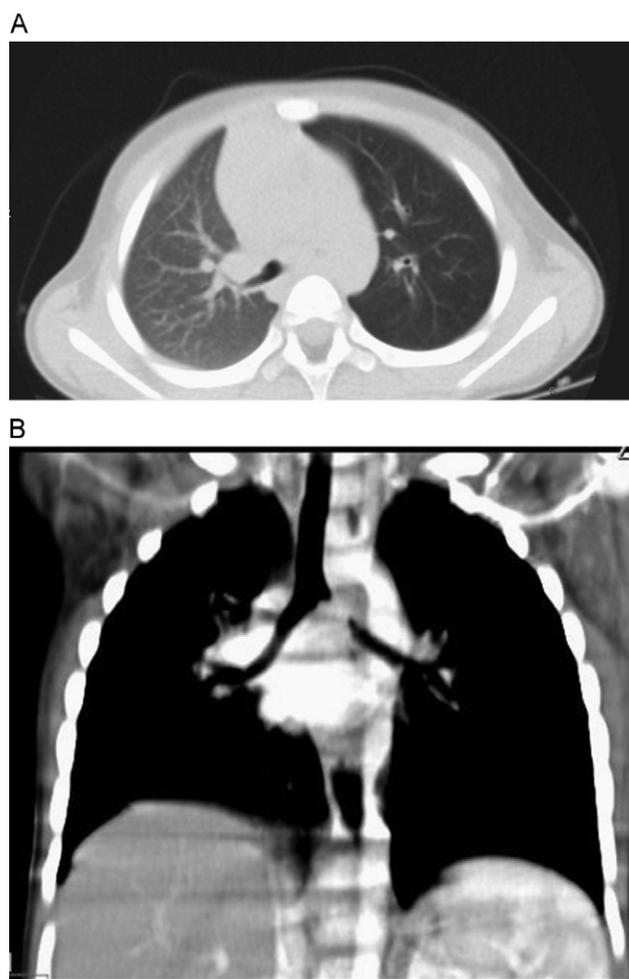
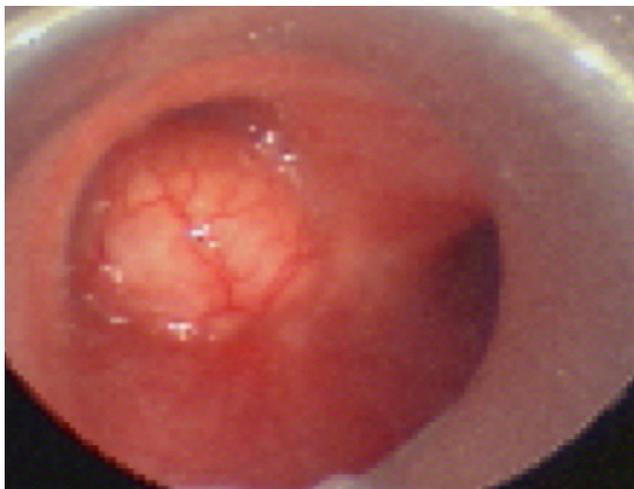


Figura 1 TC pulmonar de alta resolución. A) Corte transversal. B) Corte axial. Estenosis de bronquio principal izquierdo. Pulmón izquierdo hiperlucente.



**Figura 2** Broncoscopio rígido. Neoformación con base postero-medial pediculada, lisa y muy vascularizada en tercio proximal de bronquio principal izquierdo con oclusión del 90% de la luz bronquial.

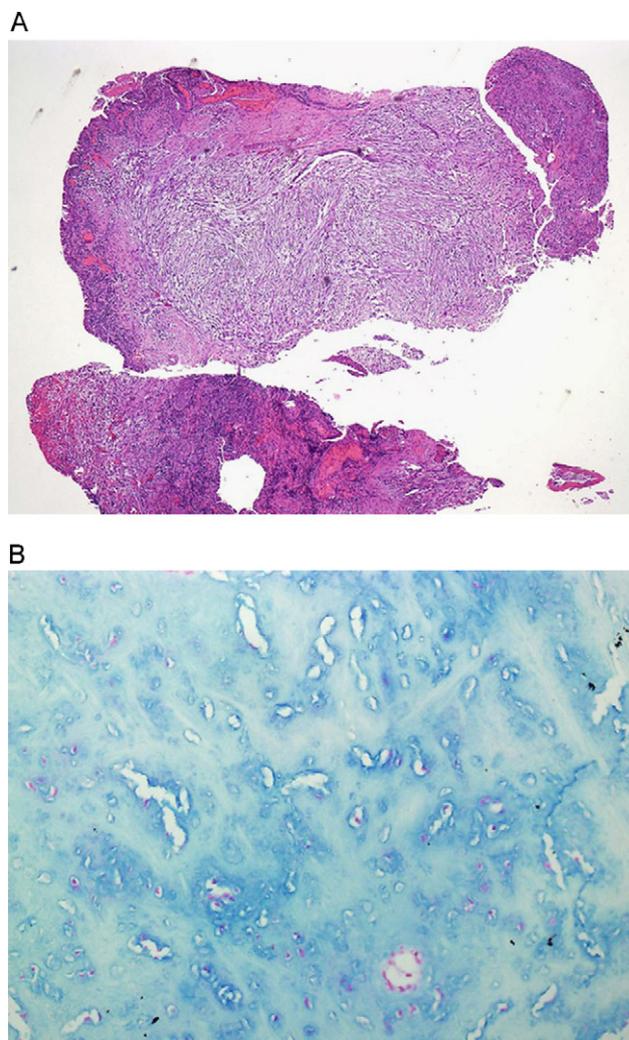
## Discusión

Los tumores endobronquiales son extremadamente infrecuentes en la infancia y deben incluirse en el diagnóstico diferencial de niños y lactantes con sintomatología respiratoria, principalmente sibilancias recurrentes que no responden al tratamiento habitual. El 75% de los tumores de origen pulmonar son malignos y entre ellos el tumor carcinoide es el más frecuente (40%) seguido del carcinoma broncogénico (17%) y del blastoma pleuropulmonar (15%). Dentro de los tumores pulmonares primarios benignos el granuloma de células plasmáticas es el más frecuente (52%) seguido de los hamartomas (24%) que pueden ser parenquimatosos o endobronquiales<sup>4</sup>.

Histopatológicamente, el cartílago es una de las estructuras predominantes más frecuentes de los hamartomas aunque también se describen tejido graso, óseo, fibroso o muscular desorganizado. En general los hamartomas son masas lobuladas, encapsuladas, solitarias, de crecimiento lento y de localización parenquimatosa, con un pico de incidencia entre la cuarta y la sexta década de la vida. Clásicamente, las calcificaciones en forma de palomita de maíz en el TC torácico o en la radiografía de tórax sugerían el diagnóstico de los hamartomas parenquimatosos<sup>2</sup>. A pesar de que son en su mayoría lesiones solitarias, se ha descrito en la literatura la presencia de un hamartoma condroide endobronquial múltiple en una niña de 5 años<sup>5</sup>.

Desde la década de los 90 se han publicado en la literatura tres pacientes afectados de hamartoma endobronquial, una niña de 7 años<sup>6</sup>, de 10 años<sup>7</sup> y una lactante de 8 meses de edad<sup>1</sup>. Dado el carácter extraordinario de este tipo de patología, nos parece relevante la aportación de esta paciente de 2 años y medio afecta de un hamartoma condromesenquimal endobronquial con clínica obstructiva recurrente por estenosis del 90% de la luz del bronquio principal izquierdo.

El diagnóstico de los tumores pulmonares primarios en la infancia es con frecuencia difícil dado que la clínica y la radiología son habitualmente poco específicas. Dado su lento crecimiento, los hamartomas pueden ser



**Figura 3** Anatomía patológica. A) Imagen panorámica de la muestra histopatológica. B) Detalle de la tumoración endobronquial. Fragmentos de tejido fibrohistiocitario azul alciano positivo (mucopolisacáridos) con áreas de diferenciación cartilaginosa y otras zonas de tejido conjuntivo laxo. Compatible con hamartoma condromesenquimal endobronquial.

asintomáticos en adultos durante largos periodos de tiempo y su malignización se considera infrecuente. Por tanto, la resección quirúrgica suele indicarse únicamente si son sintomáticos o si se sospecha la malignización del mismo. En la infancia sin embargo, tanto los hamartomas periféricos como centrales son habitualmente sintomáticos y suelen requerir resección quirúrgica<sup>1</sup>.

Clásicamente, el tratamiento de los tumores endobronquiales ha sido la toracotomía con broncotomía, lobectomía o neumonectomía. Sin embargo, actualmente la resección quirúrgica conservadora y/o la ablación con láser mediante fibrobroncoscopio flexible y/o rígido son en general el tratamiento de elección de la mayoría de los tumores endobronquiales benignos<sup>8-10</sup>. El pronóstico de la mayoría de los tumores pulmonares primarios benignos es bueno con una tasa de mortalidad de 8,7% y de hasta el 30% en el caso de los tumores primarios malignos<sup>2</sup>. En nuestro caso, la evolución ha

sido favorable con desaparición inmediata de la clínica respiratoria y ausencia de tumor residual tras resección completa de la masa endobronquial mediante fibrobroncoscopio rígido.

En resumen, debemos insistir en que a pesar de tratarse de lesiones infrecuentes en la infancia, los tumores endobronquiales también están incluidos en el diagnóstico diferencial de niños o lactantes con sintomatología respiratoria obstructiva recurrente que no responde al tratamiento habitual. El diagnóstico temprano permite evitar tratamientos innecesarios y la resección quirúrgica conservadora del tumor y/o la ablación con láser mediante fibrobroncoscopio. Es necesario un seguimiento evolutivo estrecho de los pacientes, aunque el pronóstico de los tumores pulmonares primarios endobronquiales es bueno.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Abdulhamid I, Rabah R. Endobronchial chondromatous hamartoma in an infant. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35:67–9.
2. Dishop MK, Kuruvilla S. Primary and metastatic lung tumors in the pediatric population: a review and 25-year experience at a large children's hospital. *Arch Pathol Lab Med.* 2008;132:1079–103.
3. Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: Institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg.* 2003;38:733–6.
4. McCahon E. Lung tumours in children. *Paediatr Respir Rev.* 2006;7:191–6.
5. Boshnakova T, Michailova V. Multiple endobronchial chondromatous hamartoma in a child. *Eur J Pediatr Surg.* 1995;5:377–9.
6. Abrante A, Pérez F, Delgado F. Endobronchial hamartoma: a case report. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1993;44:318–20.
7. Bogers AJ, Hazebroek FW, Molenaar J, Bos E. Surgical treatment of congenital bronchopulmonary disease in children. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1993;7:117–20.
8. Abdulhamid I, Rabah R. Granular cell tumor of the bronchus. *Pediatr Pulmonol.* 2000;30:425–8.
9. Nassiri AH, Dutau H, Breen D, Colchen A, Quiot JJ, Nguyen B, et al. GELF Groupe d'Endoscopie de Langue Française. A multicenter retrospective study investigating the role of interventional bronchoscopic techniques in the management of endobronchial lipomas. *Respiration.* 2008;79–84.
10. Breen DP, Dubus JC, Chetaille B, Payan MJ, Dutau H. A rare cause of an endobronchial tumour in children: the role of interventional bronchoscopy in the diagnosis and treatment of tumours while preserving anatomy and lung function. *Respiration.* 2008;76:444–8.